

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1927

THÈSE

N°

135

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Henri, Louis, Édouard LECLERCQ

Né le 22 juillet 1902, à Sains-du-Nord (Nord)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES

Président : M. le Professeur RATHERY

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1927

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1927

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Henri, Louis, Édouard LECLERCQ

Né le 22 juillet 1902, à Sains-du-Nord (Nord)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DES

EXOSTOSES OSTÉOGÉNIQUES

Président : M. le Professeur RATHERY

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

MARCEL VIGNÉ

13, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE

1927



LE DOYEN... M. ROGER

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	Marcel LABBE.
Pathologie médicale	SICARD.
Pathologie chirurgicale	LECENE.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	CARNOT.
Hygiène	Léon, BERNARD.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale.	} GILBERT. BEZANÇON ACHARD. WIDAL. MARFAN. NOBECOURT H. CLAUDE. JEANSELME. GUILLAIN. TEISSIER.
Hygiène et clinique de la première enfance	
Clinique des maladies des enfants	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	} DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET. TERRIEN. LEGUEU.
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique des maladies infectieuses	
Clinique chirurgicale	
Clinique ophthalmologique.	} COUVELAIRE BRINDEAU. JEANNIN. J.-L. FAURE. OMBREDANNE. VAQUEZ. SEBILEAU. DUVAL. SERGENT. ROUVIÈRE.
Clinique urologique	
Clinique d'accouchements.	
Clinique gynécologique	
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	
Clinique thérapeutique médicale	
Clinique oto-rhino-laryngologique.	
Clinique thérapeutique chirurgicale	
Clinique ropédeutique.	
Professeurs sans chaire	

II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI	Pathologie médicale.
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BASSET	Pathologie chirurgicale.
BAUDOUIN	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIERE	Chimie biologique.
BRULÉ	Pathologie médicale.
N.	Pharmacologie et matière médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CHAMPY	Histologie.
CHIRAY	Pathologie médicale.
CLERC	
DEBRE	Hygiène.
I. de JONG	Anatomie pathologique.
DUVOIR	Médecine légale.
ECALLE	Obstétrique.
FISSINGER	Pathologie médicale.
FOIX	
GARNIER	Pathologie expériment.
HARVIER	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER	Urologie.

MM.

HUVELACQUE	Anatomie.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBE (Henri)	Chimie biologique.
LARDENNOIS	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER	Obstétrique.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEVY-SOLAL	Obstétrique.
LHERMITTE	Pathologie mentale.
LIAN	Pathologie médicale.
MATHIEU	Pathologie chirurgicale.
METZGER	Obstétrique.
MOCQUOT	Pathologie chirurgicale.
MONDOR	
MOURE	Histologie.
MULON	
PHILIBERT	Bactériologie.
RIBIERRE	Pathologie médicale.
RICHER Fils	Physiologie.
TANON	Pathologie médicale.
VAUDESCAL	Obstétrique.
VELTER	Ophthalmologie.
VERNE	Histologie.
VILLIET	Pathologie médicale.

III. AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

COUGEROT	Pathologie médicale;
GUENIOT	Obstétrique.

N.

RETTERER	Histologie;
------------------	-------------

IV.— AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY	{	LERI	{
CHEVASSU		LEPER	
LAIGNEL-LAVASTINE.		PROUST	
LEREBoullet .		N...	
		SCHWARTZ . . .	

V. — CHARGÉS DE COURS

M. MAUCLAIRE agrégé	{	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT		Education physique
EDOUX-LEBARD		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MES MAITRES DES HOPITAUX

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR F. RATHERY

PROFESSEUR DE PATHOLOGIE EXPÉRIMENTALE

MÉDECIN DE L'HÔTEL-DIEU

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Qui nous a fait le très grand
honneur de nous inspirer le
sujet de notre thèse et d'en ac-
cepter la présidence.*

*Notre profonde admiration et
nos hommages respectueux.*

A MES PARENTS

A MON PARRAIN

LE DOCTEUR HENRI CHEVALIER

AU DOCTEUR PAUL CHEVALIER

A MES AMIS

HISTORIQUE

Les exostoses ostéogéniques ne peuvent être considérées comme une affection rare, le nombre des observations qui ont trait à cette curieuse maladie est considérable et sans vouloir faire une étude historique complète de la question on peut diviser l'histoire des exostoses ostéogéniques en trois périodes :

Dans une première période dont le début ne peut être fixé exactement, le nom d'exostoses était employé pour désigner des tumeurs constituées par du tissu osseux. Galien aurait été un des premiers à employer cette expression.

En 1706, Leclerc dans son *Traité des maladies des os* distingue des exostoses d'origine scorbutique, scorbutique, vénérienne. Plus tard, dans les thèses de Millière, Ramonet (1814) la confusion avec l'ostéo-sarcome est manifeste. Les exostoses étaient donc confondues durant cette période avec des affections du squelette toutes différentes. On ne doit donc pas dire que les exostoses ostéogéniques étaient connues avant Broca.

Dans cette deuxième période les auteurs vont s'efforcer de détacher des autres maladies des os un syndrome bien défini.

En 1854, Soulier inspiré par Broca, montre dans sa thèse l'importance du cartilage de conjugaison et le parallélisme qui existe entre le développement du squelette et celui de certaines exostoses. Sous le qualificatif d'exostoses de croissance ou ostéogéniques il sépare la catégorie de tumeurs osseuses qui constituent le principal élément de la maladie qui nous occupe. Durant cette période, les exostoses ostéogéniques ont été parfaitement décrites; par la palpation les auteurs arrivaient à les compter sur le même sujet. Ces études numériques manquaient d'ailleurs de précision, certaines régions restant inaccessibles à la palpation. En plus certaines exostoses volumineuses, isolées, n'étaient sans doute qu'une masse constituée par la réunion de plusieurs exostoses qui peuvent dans certains cas simuler un véritable manchon.

Les caractères anatomiques avaient besoin d'être précisés et c'est alors que commence une troisième période.

La radiographie ouvrit en effet une ère nouvelle. Par elle on put découvrir des exostoses qui n'auraient pas été révélées par le simple examen. La forme les dimensions, l'aspect radiographique purent être précisés.

Les caractères cliniques et les troubles associés du développement osseux (courbures, arrêts de croissance) sont bien connus depuis l'important travail de **Bessel-Hagen**.

En France la question a surtout été étudiée par :
Poncet (*Traité de Chirurgie de Duplay et Reclus*);
Lenormant en 1905, dans la *Revue d'orthopédie*, qui

insiste sur les troubles de croissance dans les exostoses ostéogéniques et les chondromes des os.

Maucloire, 1908, *Traité de chirurgie*.

Citons encore les travaux d'ensemble de **Leri** (Widal, *Nouveau traité de médecine*), **Ombredanne** (*Précis de chirurgie infantile*).

Ollier (1900, dans *Lyon médical*).

Auvray et **Guillain** (1901, *Archives générales de médecine*).

Pierre Marie (1905, *Bulletin et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux*).

Lannois et **Tremolières** (1905, *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux*).

Lenormant et **Lecène** (1906, *Revue d'orthopédie*).

Carnot et **Bonniot** (1909, *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux*).

Tessier et **Bernard** (1909, *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux*).

Rathery et **Binet** (1913, *Bulletins et Mémoires de la Société médicale des hôpitaux*).

Lenormant (1925, *Société de chirurgie*).

Leri et **Linossier** (1925, *Paris médical*).

Rathery et **Julien Marie** (1926, *Bulletins et mémoires de la Société médicale des hôpitaux*).

La bibliographie s'est enrichie parallèlement de nombreuses thèses :

Royer (Paris, 1893); **Fourneau** (Paris, 1893); **Patriarche** (Bordeaux, 1896); **Iribarne** (Paris, 1899); **Bourguignon** (Lyon, 1900) et enfin :

la thèse de **Reubsaët** (Paris, 1909), *Essai sur les vraies et les fausses exostoses ostéogéniques*.

Reubsaët attribue aux vraies exostoses les caractères suivants :

a) se développent sur le squelette au moment de la croissance;

b) sont toujours héréditaires;

c) sont presque toujours une dystrophie régulière;

d) sont constituées par un tissu identique à l'os normal.

Et pour les fausses :

a) leur développement se continue après la fin de la période ostéogénique du squelette,

b) ne sont pas héréditaires;

c) ne sont pas une dystrophie régulière;

d) peuvent se développer aux dépens du cartilage de conjugaison et aux dépens du périoste;

e) sont constituées par du tissu d'ostéite.

Il est évident que ces caractères sont beaucoup trop absolus et on ne peut appeler exostoses ostéogéniques des productions osseuses locales survenant à la suite d'une affection articulaire ou au cours des maladies infectieuses.

En acceptant cette division on peut faire rentrer toutes les néoformations osseuses dans le cadre des exostoses de développement.

Cette conception des vraies et fausses exostoses ostéogéniques ne peut donc être admise et le nom d'exostoses ostéogéniques doit être réservé à des variétés d'exostoses constituant un groupe bien défini.

Il n'y a donc ni vraies ni fausses exostoses ostéogéniques, mais il y a :

des exostoses ostéogéniques de caractères familial et héréditaire;

des exostoses ostéogéniques sans caractères familial et héréditaire;

des exostoses qui se développent dès le début de la vie et dont le développement se continue plus ou moins longtemps durant la période de croissance;

des exostoses qui s'accompagnent de troubles du développement manifestement associés à elles, mais non directement reliés par une relation de cause à effet;

des exostoses dans lesquelles l'étiologie est en général impossible à mettre en évidence, qu'elles soient ou non héréditaires.

Dans ce travail nous insisterons surtout :

1° Sur certains caractères cliniques et radiographiques à propos de trois cas personnels étudiés dans le service de M. le professeur Rathery.

2° Sur l'importance des troubles du développement du squelette pouvant dans certains cas aboutir à des types extrêmes que nous étudierons sous le nom de nanisme exostosique.

3° Nous ferons une étude d'ensemble de la question et proposerons un essai pathogénique.

DOCUMENTS PERSONNELS

Observation I

(MM. F. Rathery et Julien Marie, nov. 1926

Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux).

P..., 33 ans, cuisinier, est hospitalisé dans le service spécial des agités; c'est en effet à l'occasion d'une crise de delirium tremens qu'il nous a été donné d'examiner cet homme.

À la simple inspection, on remarque immédiatement la morphologie spéciale du sujet et la présence d'exubérances osseuses.

L'aspect du malade apparaît particulier à cause de la petitesse de la taille, de la brièveté des membres inférieurs, du volume relativement disproportionné de la tête et de la face. Cependant l'ensemble n'est pas aussi disgracieux que dans l'achondroplasie : la tête est grosse mais carrée, le front droit, le nez rectiligné nettement en retrait au niveau de sa racine, mais sans qu'on puisse parler d'ensellure; la bouche très large; les oreilles petites; la dentition de très mauvaise qualité, les membres supérieurs sont d'une longueur telle, qu'en position debout, l'extrémité digitale est un peu au-dessous de l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la cuisse (fig. 1).

La taille est de 1 m. 46.

La longueur du tronc est de 51 centimètres, la longueur des membres inférieurs de 66 centimètres, celle des membres supérieurs de 56 centimètres, toutefois, le bras gauche

est plus long que le droit (1 cent. 5). L'indice radio-huméral est de 72; l'indice tibio-fémoral de 84. Les mains sont petites, un peu carrées; les formes du corps sont arrondies, les membres potelés, le ventre un peu globuleux, les fesses saillantes, la colonne lombaire en lordose.

Certaines lésions osseuses apparaissent manifestement



Fig. 1

à la simple inspection, mais elles ne constituent qu'une infime partie des exostoses révélées par la radiographie systématique du squelette.

Aux membres inférieurs, on aperçoit une saillie de la

malléole interne et on note un aspect anguleux du contour de l'articulation du genou.

Aux membres supérieurs, l'attention est immédiatement attirée par une saillie de l'extrémité inférieure du radius gauche et par la courbure des avant-bras surtout marquée à droite.

Enfin une masse, volumineuse comme une orange, soulève les téguments de l'espace interscapulo-vertébral, droit : elle suit les déplacements de l'omoplate. Sa dureté est extrême, son indolence absolue. Nous dirons immédiatement, pour ne plus y revenir, que toutes les lésions osseuses, extrêmement nombreuses comme l'ont montré les radiographies, ne s'accompagnaient ici d'aucun trouble fonctionnel : ni douleur, ni limitation des mouvements de tel ou tel article, ni diminution de souplesse de tel ou tel segment vertébral.

L'examen viscéral était complètement négatif : nous insisterons simplement :

1° Sur le développement sensiblement normal des organes génitaux. Le système pileux pubien est assez fourni mais les poils axillaires sont peu nombreux. La queue du sourcil est peu marquée;

2° Sur le développement psychique nettement arriéré de notre malade : il sait à peine lire, écrire, compter, ne sait pas faire une soustraction.

3° Sur quelques recherches de laboratoire.

La teneur du sang total en acide urique atteignait 0 gr. 115 par litre.

La cholestérinémie n'était que de 0 gr. 54 par litre.

La réaction de Bordet-Wassermann dans le sérum sanguin était négative.

L'histoire antérieure du malade est difficile à préciser étant donné sa faiblesse d'esprit et les variations de ses récits.

A l'âge de 2 ou 3 ans, il aurait commencé à marcher et à parler; il s'est aperçu à la suite d'une chute vers l'âge de 12 ans que son poignet droit présentait une déformation. Il fut réformé à cause de sa petite taille.

A l'âge de 21 ans, il aurait présenté une crise de rhumatisme qui aurait été traitée par le salicylate de soude.



Fig. 2. — *Exostoses vertébrales lombaires.*

Remarquer les déformations de la 3^e vertèbre lombaire.

L'année suivante une nouvelle crise douloureuse l'aurait immobilisé pendant un mois.

Enfin le malade affirme qu'aucun membre de sa famille ne présente d'affection comparable à la sienne. La taille de son père était élevée; celle de sa mère, moyenne.

En somme, il s'agit d'un homme de 33 ans, présentant, d'une part, une morphologie spéciale avec nanisme, brièveté surtout marquée des membres inférieurs, inégalité de longueur des membres supérieurs, lordose, tête volumineuse, carrée avec racine nasale en retrait; d'autre part,

des exostoses multiples et des lésions osseuses diverses. Mais négligeant pour l'instant ces dernières, nous voulons surtout insister sur l'aspect global du malade, qui faisait déjà suspecter à distance le cas pathologique et rappelait grossièrement l'aspect d'une achondroplasie discrète.

Radiographie. — L'étude radiographique de tout le squelette révèle de nombreuses lésions osseuses, les unes classiques, les autres rares ou exceptionnelles.

1° *Topographie des lésions.* — On peut dire que tous les os du squelette sont intéressés, à l'exception des os du crâne, voûte et base, et du maxillaire inférieur.

Les clavicules, le gril costal, les portions cervicales et lombaires de la colonne vertébrale, les petits os des mains et des pieds sont atteints.

Les os longs présentent des exostoses siégeant principalement au niveau des épiphyses et spécialement des épiphyses fertiles. Cependant quelques exostoses naissent en pleine diaphyse, en particulier sur les fémurs, les os de l'avant-bras, les humérus.

Nous insisterons surtout sur les exostoses volumineuses appendues aux apophyses transverses de L.⁵ et L.⁴ (fig. 2°).

2° *Diverses variétés d'exostoses.* — Nous signalerons rapidement les formes classiques. Ces exostoses siègent surtout sur les os longs des membres, les clavicules, les vertèbres lombaires; elles revêtent les aspects typiques. Parfois, elles sont si abondantes et si continues qu'elles forment un véritable manchon osseux, irrégulier, en choux-fleur (extrémité supérieure du tibia).

Signalons également de petites exostoses siégeant avec prédilection sur les petits os, métacarpe, métatars, phalanges, côtes.

Nous insisterons sur la présence d'exostoses osseuses massives, d'une extrême opacité, développées sur les bords des omoplates. Deux de ces tumeurs apparaissent appen-

dues sur les bords spinal et axillaire du scapulum, réalisant de véritables « pendulum » osseux.

3° *Lésions associées du système osseux.* — a) On cons-



Fig. 3. — *Humérus droit d'aspect pseudo-kystique.*
Remarquer les exostoses scapulaires et costales.

tate sur les radiographies des avant-bras un radius curvus bilatéral rappelant les courbures osseuses des rachitiques.

b) De plus il existe du côté gauche un raccourcissement notable du cubitus (2 centimètres).

c) Nous signalerons spécialement l'aspect singulier de l'humérus droit; ce dernier, sensiblement normal dans sa moitié inférieure s'élargit dans sa moitié supérieure qui devient de plus en plus volumineuse à mesure qu'on se rapproche de la tête humérale. Les contours de l'os sont épaissis avec quelques saillies mousses et de grand rayon, l'ensemble rappelant la forme d'une *massue*; de plus, la partie centrale de l'os paraît éclaircie, et sur elle se détachent très nettement trois courbes superposées à concavité supérieure, comparables aux traînées que fait un doigt qui écrase et étale dans la même direction une volumineuse tâche d'huile rejetant ainsi la plus grande quantité du liquide à la périphérie (fig. 3).

d) Nous signalerons les déformations des vertèbres lombaires. En particulier au niveau du corps de la 3^e vertèbre lombaire, on constate une convexité nette des deux bords supérieur et inférieur. L'un des angles inférieurs apparaît comme sectionné et de ce fait la vertèbre est en quelque sorte bancal, nettement plus haute d'un côté que de l'autre.

e) Enfin, la clavicule droite et l'acromion ne s'articulent plus ensemble : la surface articulaire, en semelle de l'acromion, apparaît nettement dessinée et reste à plus de 1 centimètre de l'extrémité externe de la clavicule.

Observation II

Z..., 50 ans, comptable, entre à l'Hôtel-Dieu le 27 novembre 1926.

C'est pour des troubles mentaux qu'il nous a été donné

d'examiner ce sujet dans le service spécial des agités où il est hospitalisé.

Le malade présentait en effet du tremblement, des troubles de la parole, un affaiblissement de la mémoire et tout un ensemble de signes qui permettaient de poser le diagnostic de paralysie générale au début.

Mais ce n'est pas ce qui nous intéresse particulièrement ici; ce malade présentait en plus des exostoses diverses :

Examen. — La jambe droite a été amputée à l'âge de 20 ans pour un sarcome (?).

A l'inspection, deux lésions osseuses apparaissent immédiatement au membre inférieur gauche.

La première siégeant au tiers inférieur de la cuisse sur la partie externe du fémur, ronde, dure, absolument indolente est de la grosseur d'un abricot.

La deuxième un peu moins grosse que la précédente a les mêmes caractères d'indolence et de dureté et siège en dessous de la tubérosité antérieure du tibia sur la face interne.

Ces deux tumeurs font corps avec l'os sous-jacent et soulèvent les téguments à leur niveau (la peau est saine, sans modifications, mobile sur les téguments).

Aux membres supérieurs, les mouvements paraissent un peu gênés : les mouvements de pronation et de supination semblent incomplets des deux côtés; on note également une légère limitation des mouvements de l'articulation scapulo-humérale.

Il existe une diminution évidente de la force musculaire.

La palpation révèle : Sur le bord externe, à la partie inférieure de l'omoplate droite, une petite nodosité grosse comme un pois. Sous le bord interne de l'omoplate gauche on retrouve trois ou quatre exostoses de la même grosseur.

L'examen du reste du squelette ne montre qu'une petite exostose de la face antérieure du sternum et un épaissement des côtes en certains endroits.

L'examen viscéral ne révèle rien d'anormal.

L'histoire antérieure du malade est assez vague étant donné son affaiblissement intellectuel.

Cependant, interrogé sur la date d'apparition des deux exostoses du membre inférieur il précise que c'est à l'âge de 2 ans qu'elles seraient apparues et il n'aurait jamais été gêné par elles.

Marié, sa femme est morte à Ste-Anne où elle serait entrée immédiatement après la mort de son fils, tué à la guerre.

Il a eu aussi trois filles âgées actuellement de 21, 19 et 17 ans, bien portantes.

Sa mère âgée de 72 ans vit encore.

Aucun membre de sa famille n'est atteint de cette affection.

L'étude radiographique du squelette nous a révélé des exostoses qui n'avaient pas été décelées par l'examen : les os des membres sont tous intéressés; par contre, les radiographies du crâne et de la colonne vertébrale n'ont montré aucune lésion.

Au membre inférieur les exostoses volumineuses revêtent les formes classiques en champignon sur la partie inférieure du fémur et en porte-manteau renversé à la partie supérieure du tibia.

Aux membres supérieurs les deux os de l'avant-bras présentent des exostoses peu volumineuses; en ce qui concerne les lésions associées du système osseux, signalons l'incurvation des radius qui se retrouve des deux côtés. Les cubitus ne sont pas raccourcis.

Notre attention a été spécialement attirée sur l'aspect des humérus :

A peu près normaux dans leur moitié inférieure les deux os vont s'élargissant dans leur moitié supérieure comme s'ils étaient soufflés; rappelant la forme d'une *massue*. En certains endroits, on note des espaces plus clairs.

A trois travers de doigts de l'extrémité supérieure de l'humérus droit se détachent deux courbes, formant un y renversé. Cet aspect se retrouve plus atténué sur l'hu-



Fig. 4.

mérus gauche où la courbe revêt vaguement la forme d'un gros hameçon (fig. 4).

En somme il s'agit d'un malade porteur de plusieurs exostoses, non héréditaires, survenues certainement dès la première enfance et présentant les aspects habituels des exostoses ostéogéniques.

Le point particulier de l'histoire clinique est cette intervention pratiquée à 20 ans pour sarcome du genou. Nous n'avons pu malheureusement trouver de renseignements précis que ceux qui nous étaient fournis par le sujet.

Nous en sommes donc réduits aux hypothèses, mais le fait nous paraît valoir la peine de les discuter :

On peut se demander s'il s'agissait bien d'un sarcome; le fait est possible, l'association du sarcome des os a été signalée.

Peut-être s'agissait-il d'un chondrome hyalin développé sur une exostose ostéogénique de l'extrémité inférieure du fémur comme dans le cas de Lenormant et Lecène.

Une affection intercurrente comme une pyoarthropathie aiguë a peut-être nécessité l'intervention.

Nous ne pensons pas qu'il y ait eu, à ce moment, erreur de diagnostic de la part du chirurgien qui a examiné et opéré cet homme et qu'il ait confondu un manchon périostique exostosique avec une tumeur sarcomateuse.

Observation III

(Nous remercions vivement M. le Dr Colombier qui a bien voulu nous communiquer les radiographies et les observations de ce malade).

G... Louis, âgé de 32 ans, restaurateur, vient consulter à l'Hôtel-Dieu pour des exostoses généralisées.

C'est dans la deuxième enfance, vers l'âge de 7 ans que le malade a remarqué une augmentation de volume de la

jambe droite due à une exostose de la tubérosité antérieure du tibia.

L'histoire antérieure de cet homme est la suivante : à l'âge de 13 ans, crise de rhumatisme articulaire aigu durant deux mois, soignée par le salicylate de soude. Le malade commence à apprendre le métier de cordonnier et c'est à ce moment qu'il remarque l'augmentation progressive de deux exostoses situées au niveau des parties postéro-internes des plateaux tibiaux.

Puis apparaissent deux tuméfactions du tiers inférieur des deux cuisses dont le volume augmente progressivement.

En 1917, c'est-à-dire à l'âge de 22 ans, autre crise de rhumatisme articulaire aigu.

Interrogé sur le mode de production de ces exostoses, le malade fait remarquer que c'était souvent à la suite d'un traumatisme un peu violent qu'elles apparaissaient.

L'examen du sujet révèle :

1° Une exostose bilatérale au niveau du tiers inférieur de la cuisse du volume d'une orange, absolument indolore et faisant corps avec l'os, sensiblement plus volumineuse à gauche.

2° Une exostose bilatérale partant de la région des condyles fémoraux, remontant vers la cuisse sur une longueur de huit à neuf centimètres.

3° A gauche une exostose du plateau interne du tibia au-dessus de laquelle se trouve une autre exostose, celle-ci bilatérale et de la grosseur d'une noix. Et sur le péroné gauche, une exostose au niveau du col. Le tibia droit semble augmenté de volume.

4° Au niveau de l'articulation tibio-tarsienne droite on constate une augmentation de volume très sensible de la malléole interne qui serait consécutive à une luxation datant de l'âge de 7 ans.

Aux membres supérieurs :

1° Rien au bras droit.

2° A gauche, on note une augmentation de volume de la partie postérieure de l'apophyse coronoïde du cubitus. On trouve une exostose de la taille d'une noisette au niveau de la face antérieure de l'extrémité inférieure du radius.

A la partie dorsale et interne de la première phalange de l'index et de l'annulaire on note également deux petites exostoses.

A l'examen du cœur :

Souffle systolique de la pointe se propageant vers l'aiselle. Tension artérielle au Vaquez : maxima : 12; minima : 7.

L'examen des autres organes est complètement négatif. Pas d'abolition des réflexes, les pupilles réagissent bien à la lumière et à l'accommodation. La réaction de Bordet-Wassermann dans le sérum sanguin a été négative.

L'interrogatoire au sujet des autres membres de sa famille a fourni des renseignements intéressants :

La mère du malade aurait présenté une exostose au niveau de la région axillaire gauche.

Cet homme a deux frères aînés qui ne présentent aucune lésion. Sa sœur est atteinte d'exostoses, mais le malade ne peut en préciser le siège; elle a eu 4 enfants : l'aîné présente des exostoses généralisées et le troisième serait atteint également.

Nous avons pu avoir des renseignements sur la fille du malade. Celle-ci âgée de 7 ans présente :

Une exostose au niveau de la tête du péroné gauche, deux petites exostoses sur l'omoplate gauche et deux autres bilatérales et symétriques au niveau d'un des derniers espaces intercostaux.

La *radiographie* des membres inférieurs a été pratiquée : les exostoses révélées par la palpation se retrouvent sur la radiographie.

Sur le fémur de grosses exostoses en forme de champignon et des plus grêles en forme de clou prennent naissance sur la partie inférieure de l'os et remontent vers la cuisse.

Sur le tibia, elles rappellent la forme d'une apophyse coronoïde dont le bec se dirige vers le bas.

Le péroné gauche est soudé au tibia au niveau de l'articulation péronéo-tibiale supérieure sur une longueur de cinq centimètres. Les deux os sont réunis par du tissu osseux de transparence inégale : plus claire en certains endroits, plus sombre ailleurs.

Au niveau de l'articulation péronéo-tibiale inférieure droite la malléole péronière est soudée au tibia par une exostose, il en résulte un épaississement des deux os.

La radiographie de la main montre sur les phalanges les petites exostoses signalées à l'examen.

En somme les exostoses sont apparues chez ce malade dans la seconde enfance.

Le point intéressant de son observation est le caractère héréditaire et familial de l'affection.

La maladie ne semble pas avoir frappé spécialement le sexe masculin comme certains auteurs l'ont signalé dans leurs observations : en effet, la mère du sujet était atteinte d'exostoses. Les deux frères du malade sont restés indemnes tandis que sa sœur était atteinte. Enfin la fille de cet homme présente à son tour des exostoses.

ÉTUDE CLINIQUE

Les exostoses ostéogéniques se développent presque constamment pendant les premières années de la vie et souvent leur évolution s'arrête quand la période de croissance est terminée.

La maladie est donc spéciale à l'enfance et, en effet ce sont les chirurgiens et les médecins d'enfants qui ont le plus l'occasion de l'observer.

Début apparent.

Le début de la maladie est très variable; souvent c'est vers l'âge de deux ans, au moment où l'enfant marche et où l'attention se portera plutôt sur les membres que la mère s'aperçoit d'une anomalie dans les membres de son enfant.

Souvent le premier signe est l'exostose elle-même et c'est au pourtour du genou qu'on la trouve.

Par la suite, l'apparition d'autres exostoses et des déformations osseuses ne tarde pas à révéler l'envahissement du squelette par le processus exostosant.

Mais, caractère particulier, les exostoses se développent le plus souvent sans douleur et sans réaction locale; la maladie peut passer inaperçue durant de lon-

gues années et c'est alors fortuitement à l'occasion d'un traumatisme par exemple que le malade s'aperçoit « qu'il a des bosses sur les os ». Il fait alors remonter le début de la maladie à cette époque.

Le début n'est donc qu'apparent et on ne peut faire que des hypothèses au sujet du début réel.

Parfois le malade arrive même à un âge avancé et c'est alors le médecin qui constate les exostoses à l'occasion d'un examen complet.

A ce moment l'évolution est terminée et on examine le malade à la Période d'état.

PERIODE D'ETAT

Nous étudierons

1^o les exostoses;

2^o les troubles du développement.

I. — Les exostoses.

Le *nombre* des exostoses est très variable comme beaucoup d'autres caractères. Il semble que l'on puisse faire rentrer les exostoses uniques dans le cadre des exostoses ostéogéniques; dans le cas de Teissier et R. Benard il n'y avait qu'une seule exostose sur le tibia; la maladie était familiale et unique dans tous les cas.

D'autre part, elles peuvent être abondantes au point que les malades sont alors de véritables « pores épics ». Dans les cas d'Auvray et Guillaïn il y en avait plus de 150 reconnaissables à la simple palpation.

Le *volume* est variable également. Depuis la petite

granulation jusqu'à la tête de nouveau né on peut trouver tous les intermédiaires.

Par la palpation on ne peut absolument apprécier la forme et elles paraissent souvent beaucoup plus volumineuses qu'elles ne sont en réalité.

Leur *consistance* est généralement ferme, dure comme l'os sous-jacent avec lequel elles font corps. Soulevant parfois la peau à leur niveau elles s'offrent au simple examen. La peau le plus souvent glisse librement sur la tumeur. La consistance est quelquefois plus molle ou bien les malades racontent que les tumeurs molles au début sont devenues plus dures.

Le *siège* des exostoses semble variable aussi, M. Leri admet une systématisation des lésions; pour cet auteur les exostoses ostéogéniques multiples « présentent dans « leur mode de distribution et leur morphologie une « certaine régularité ». Sans essayer de chercher pour le moment cette systématisation nous citerons par ordre de fréquence les os le plus fréquemment atteints.

Le fémur et le tibia semblent proliférer d'une façon à peu près constante dans la maladie. C'est à l'extrémité inférieure du fémur que se rencontrent les exostoses. Elles siègent dans la région sus-condylienne, à la face interne ou à la face externe, et remontent de bas en haut.

Au tibia c'est à l'extrémité supérieure, en dessous du plateau tibial, soit en dedans, soit en dehors; elles se dirigent vers le bas.

Toujours par ordre de fréquence on trouve encore des exostoses sur l'extrémité supérieure de l'humérus, en-

viron au tiers supérieur, les exostoses revêtent ici un caractère spécial décelé par la radiographie sur lequel nous aurons à revenir.

On peut encore trouver des exostoses sur le cubitus, le radius, l'omoplate, l'os iliaque, la clavicule.

Plus rarement encore on en rencontre sur le métacarpe, sur les os des phalanges, sur le métatarse et sur les orteils.

En tous ces endroits les exostoses peuvent se révéler par la palpation; quelquefois même par le simple examen.

Certains auteurs ont voulu voir une symétrie dans la répartition des lésions. Cette symétrie est plus apparente que réelle; cette apparence est due à ce que les exostoses se développant aux dépens du cartilage de conjugaison, il y a de grandes chances de les retrouver à peu près symétriques. C'est ainsi que conformément aux lois d'Ollier, c'est l'épiphyse fertile de l'os qui est le plus souvent atteinte. Au membre inférieur c'est près du genou, au membre supérieur, loin du coude.

Ces caractères ne sont pas toujours aussi nets et ce n'est parfois que par leur recherche systématique que l'on peut arriver à déceler de petites exostoses qui passeraient inaperçues par un examen superficiel.

Si la tumeur est profondément enfoncée au milieu des masses musculaires ou sous un muscle les symptômes physiques deviennent insuffisants et parfois on n'arrive qu'à noter une vague tuméfaction ou une résistance anormale des tissus.

D'autres fois c'est simplement la gêne fonctionnelle

ayant pour point de départ l'exostose qui permet d'en faire soupçonner le siège.

Des douleurs peuvent se produire quand une de ces tumeurs par son volume arrive à comprimer un nerf.

Parfois au niveau de l'exostose, les frottements répétés déterminent à leur niveau la production d'une véritable bourse séreuse (*exostosis bursata*) décrite par Rindfleisch. Cette bourse séreuse susjacente peut s'enflammer et il peut en résulter des douleurs.

Mais, dans la majorité des cas, la maladie ne s'accompagne comme nous l'avons dit, d'aucune douleur et le malade n'est pas gêné par ses exostoses.

Le plus souvent, les caractères révélés par la simple inspection et la palpation ne constituent qu'une faible part de ce que l'on peut voir par la radiographie.

Topographie des lésions. — Etude radiographique.

La radiographie a permis de découvrir des exostoses là où on considérait leur siège comme rare ou même exceptionnel.

C'est ainsi que dans notre cas (obs. I) on a pu mettre en évidence des exostoses siégeant sur les portions cervicales et lombaires de la colonne vertébrale.

En particulier nous avons vu des exostoses volumineuses appendues aux apophyses transverses des 3^e et 4^e vertèbres lombaires.

En 1915 M. Leri écrivait dans *Paris médical* : « Il n'y a jusqu'ici à notre connaissance, que des exostoses

ostéogéniques craniennes ou vertébrales présumées ».

Dans la thèse de Reubsaët nous avons pu relever un cas d'exostoses vertébrales mais étant données les lésions concomitantes du squelette on est en droit de se demander s'il s'agissait là vraiment d'exostoses ostéogéniques.

Diverses variétés d'exostoses.

Tantôt sessiles, tantôt pédiculées; aplaties du bout ou effilées; recouvertes de saillies arrondies ou spiculées, les exostoses ostéogéniques revêtent des aspects dont l'originalité défie parfois la description.

On les compare souvent à des champignons, des porte-manteaux, pelotes d'épingles.

Il a été signalé des cas où une exostose formée d'un long crochet s'implante secondairement sur l'os par son extrémité libre et forme ainsi une arcade.

Parfois leur aspect est muriforme. Certaines exostoses peuvent se rassembler et former à l'extrémité supérieure du fémur par exemple, autour du col un véritable manchon ostéophytique.

Dans notre cas, nous avons déjà signalé deux énormes masses qui réalisaient de véritables « pendulum » et étaient appendues à l'omoplate.

L'aspect de l'humérus que nous avons retrouvé sur trois radiographies a retenu spécialement notre attention. Dans les deux cas (obs. I, obs. II), l'humérus avait une forme et un aspect caractéristiques. La moitié inférieure est sensiblement normale. Dans sa moitié su-

périeure l'os s'élargit pour devenir de plus en plus volumineux à mesure qu'on se rapproche de la tête humérale.

L'ensemble rappelle la forme d'une *massue*.

Un autre caractère commun se retrouve sur les trois clichés, particulièrement net dans le 1^{er} cas (fig. 3). La partie centrale de l'os paraît éclaircie, et sur elle se détachent très nettement trois courbes superposées à concavité supérieure, comparables aux traînées que fait un doigt qui écrase et étale dans la même direction une volumineuse tache d'huile, rejetant ainsi la plus grande quantité de liquide à la périphérie.

Cet aspect radiographique ressemble beaucoup à celui que donne le kyste des os. Nous pensons dans notre cas que cet aspect révèle soit une raréfaction centrale, soit au contraire une coulée d'os superficiel en formes de courbes superposées — on pourrait à la vérité trancher facilement la question avec une radiographie de profil — mais la brièveté du séjour du malade à l'hôpital ne nous a pas permis de pratiquer cette recherche complémentaire.

II. — Les troubles du développement.

Ces troubles du développement osseux (courbures, arrêts de croissance) sont bien connus depuis Bessel-Hagen. En 1890, cet auteur a montré dans un travail accompagné de nombreuses observations, que les rapports entre les exostoses et les troubles de croissance

peuvent être considérés comme étant réunis l'un à l'autre par une relation directe de cause à effet.

Cet auteur a formulé une loi restée classique: « L'os perd en longueur ce qu'il gagne en néoformations ».

C'est ce que Poucet traduit dans sa définition par : « La maladie des exostoses ostéogéniques est une dystrophie régulière. »

L'étude des observations postérieures au mémoire de Bessel-Hagen ne semble pas confirmer les lois énoncées plus haut et permet d'élever un certain nombre d'objections contre l'interprétation proposée par cet auteur.

Lenormant dans son important travail de 1905 sur les troubles de croissance dans les exostoses ostéogéniques groupa toutes ces objections. Cet auteur trouve la formule classique « L'os perd en longueur ce qu'il gagne en néoformations » beaucoup trop simpliste et trop absolue.

Avec l'appui des observations cet auteur conclut :

1° les os les plus riches en exostoses ne sont pas toujours les plus raccourcis;

2° le raccourcissement d'un os peut précéder de plusieurs années l'apparition des exostoses;

3° le raccourcissement d'un os porteur d'exostoses n'est pas une nécessité : les dimensions de cet os peuvent demeurer normales.

Ainsi le rapport exact que Bessel-Hagen avait voulu établir entre le degré de raccourcissement d'un os et le nombre et le volume des exostoses qu'il présente est loin d'être confirmé par les faits.

Il faut donc considérer les exostoses ostéogéniques comme une maladie de l'ostéogénèse se traduisant par deux ordres de manifestations : les exostoses et les troubles de croissance des os.

« Malgré la comparaison de Dupuytren l'exostose « n'est pas une branche surajoutée qui détourne la « sève et diminue d'autant la croissance de l'arbre qui « la porte. » (Lenormant).

Les troubles du développement général du squelette consistent en arrêts du développement et courbures anormales.

Le raccourcissement porte sur les membres : il en résulte une disproportion entre les membres raccourcis et le tronc, de longueur sensiblement normale.

Certains membres étant plus frappés il en résulte souvent une asymétrie des membres homologues.

Sur un même membre, un segment de membre étant plus atteint il en résulte une disproportion : la petitesse des avant-bras est signalée dans de nombreux cas.

Bessel-Hagen avait décrit une asymétrie croisée qui se traduirait par un raccourcissement prédominant au membre supérieur gauche et au membre inférieur droit, ou inversement. M. Lenormant dans les nombreuses observations qu'il a étudiées n'a pas retrouvé cette asymétrie croisée.

Le raccourcissement se localise plus particulièrement à certains os. C'est ainsi que la localisation au niveau du cubitus est remarquable par sa fréquence et M. Lenormant la considère comme le type le plus caractéristique des troubles de croissance associés aux

exostoses ostéogéniques. Cet auteur a trouvé en effet cette localisation dans 65 pour cent des cas. Le plus souvent l'extrémité inférieure du cubitus disparaît complètement et reste distante de l'articulation du poignet de trois ou quatre centimètres. Le cubitus ne fait plus partie de l'articulation du poignet et ne s'articule plus avec le radius.

L'os se termine isolément plus ou moins près du milieu de l'avant-bras par une dilatation en fer-de-lance.

Ce fait pourrait parfois s'interpréter facilement en se remémorant la classique loi de Bessel-Hagen, à savoir qu'un os perd en longueur ce qu'il gagne en néoformations. Or, dans notre cas (obs. I) cette explication ne convient pas : le cubitus ne présente que deux petites exostoses alors que le raccourcissement est de deux centimètres.

En somme le cubitus paraît arrêté dans son développement, comme si la diaphyse et l'épiphyse s'étaient soudées prématurément.

Parmi les autres os qui sont plus particulièrement raccourcis nous citerons encore le péroné.

Dans notre cas nous avons vu également que la clavicule ayant subi un arrêt de développement ne s'articulait plus avec l'acromion.

Nous avons déjà signalé (obs. I) les déformations des vertèbres lombaires. Un des angles inférieurs de la 3^e vertèbre lombaire paraît sectionné et il en résulte un déplacement de cette vertèbre qui apparaît comme bancale.

Les courbures anormales des os des membres sont

également caractéristiques de la maladie. Les os s'infléchissent au niveau de la zone diaphysaire. Il en résulte certaines déviations des membres comparables à celles que l'on peut observer dans le rachitisme.

Certains auteurs veulent voir dans cette incurvation de certains os une simple conséquence du raccourcissement des os voisins. Ainsi la lésion fréquemment rencontrée du radius serait liée au raccourcissement du cubitus. Il semble plutôt qu'il s'agit là d'une manifestation propre à la maladie, et le point de départ des courbures anormales doit plutôt être recherché dans une dystrophie spéciale du cartilage de conjugaison.

Le radius curvus constitue la lésion la plus fréquente. Il en résulte une déformation de l'avant-bras qui ressemble alors à une patte de basset. La main inclinée sur son bord cubital ne se continue plus avec l'axe du membre.

Retentissement général sur le squelette.

Ainsi, comme nous l'avons vu, il n'y a pas proportionnalité absolue entre le nombre des exostoses et le raccourcissement de l'os qui les porte.

L'arrêt de croissance intéresse un plus ou moins grand nombre d'os.

Lorsque l'arrêt de développement porte sur un grand nombre de pièces du squelette il en résulte un raccourcissement de la taille du sujet. M. Lenormant fait remarquer qu'aucun des individus observés par Bessel-Hagen n'atteignait la taille moyenne; il y avait dis-

proportion entre les membres raccourcis et le tronc de longueur sensiblement normale.

Nous avons pu relever 7 observations où le raccourcissement de la taille était considérable :

1 m. 54, dans l'observation de Brun;

1 m. 53, malade d'Halipré;

1 m. 51 dans le cas de Rubinstein;

1 m. 22 chez une jeune fille de 11 ans (cas de Lenglet et Mantoux) alors que la taille moyenne à 11 ans est de 1 m. 29;

1 m. 52 dans le cas de Lenormant.

Il est des cas extrêmes, assez rares à la vérité, où l'arrêt du développement statural est considérable. Dans ces cas, l'exagération des troubles du développement confère à la morphologie du sujet un aspect de nanisme assez caractéristique.

C'est pour individualiser ces cas que MM. Rathery et Julien Marie dans la communication faite dans la séance du 29 octobre 1926 à la Société médicale des Hôpitaux, ont proposé le terme de *Nanisme exostosique*.

Le nanisme, exostosique est caractérisé par :

1^o la petitesse de la taille (au-dessous de 1 m. 50).

Dans notre cas le sujet mesurait 1 m. 46. Dans l'observation de Lenormant, 1 m. 48, 1 m. 45 dans le cas de Kryger et 1 m. 40 dans celui de Wurmb.

2^o La prédominance du raccourcissement sur les membres inférieurs avec longueur relativement normale du tronc; ce dernier peut cependant paraître raccourci comme dans le cas de MM. Rathery et Julien Marie (obs. I) où il existait un certain degré de lor-

dose qui est à rapprocher des altérations des vertèbres lombaires.

3° L'asymétrie de longueur des membres homologues; c'est une constatation des plus fréquentes et comme le font remarquer MM. Rathery et Julien Marie :
« Il paraît paradoxal de définir avec Poncet la maladie
« exostotique une dystrophie régulière sous prétexte
« que l'os gagnerait en néoformations ce qu'il perd en
« longueur. Cette expression n'est pas heureuse. Peu
« d'affections sont capables de troubler pareillement
« les dimensions des os symétriques et les rapports
« habituels des dimensions des os d'un même membre
« ou de deux membres différents. On conçoit même qu'il
« soit donné d'observer, dans certains cas, un raccour-
« cissement symétrique prédominant sur tel ou tel
« segment de membre et pouvant rappeler la micro-
« mélie rhizoméso ou acromélique de l'achondroplasie ».

4° La fréquence des lésions associées et prédominantes de certains os; en particulier, raccourcissement du cubitus ou du péroné, radius curvus.

5° Des exostoses multiples associées.

ÉVOLUTION

Nous avons vu que les exostoses étaient une maladie de l'enfance et que leur évolution s'arrêtait habituellement à la fin de la période de croissance du squelette.

Cependant il est des cas où des exostoses ostéogéniques survenues dans le tout jeune âge continuent leur évolution à un âge où le squelette semble avoir atteint son complet développement. C'est ainsi que dans le cas de MM. Rathery et Binet les os du malade étaient encore le siège d'un processus actif; le sujet était âgé de 27 ans.

Un malade de Pierre Marie avait vu apparaître la première exostose à l'âge de 6 ans. A l'âge de 35 ans le malade examiné de nouveau présentait des exostoses nouvelles qui apparaissaient en plusieurs endroits. Les anciennes continuaient à augmenter et cet homme en était réduit à se faire opérer de temps en temps. De même, à cet âge, la déviation des avant-bras allait encore en s'accroissant.

Généralement, les exostoses ayant achevé leur complet développement conservent un volume définitif. Cependant il a été signalé des cas (Carnot et Bonniot) où plusieurs exostoses auraient présenté un caractère de régression spontanée.

La transformation en chondrome n'est pas un fait exceptionnel; Lecène et Lenormant citent une vingtaine d'observations. C'est au niveau des exostoses les plus volumineuses que les chondromes prennent naissance. Le chondrome dans ces cas est une dégénérescence de l'exostose qui, comme un os, devient le siège d'un néoplasme.

« Le chondrome peut aussi coexister sur un même sujet avec des exostoses ostéogéniques sans que rien permette de penser que le chondrome se soit développé sur une exostose préalablement existante » — Lenormant et Lecène.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La forme des exostoses a été étudiée à propos de la radiographie; nous avons vu qu'elle était essentiellement variable.

La constitution de l'exostose varie avec le moment où elle est examinée.

Primitivement c'est un bourgeon cartilagineux qui s'ossifie rapidement puis passe à l'état de tissu osseux spongieux. Donc suivant la période de développement à laquelle on l'observe, la structure de l'exostose peut être entièrement cartilagineuse, ostéo-cartilagineuse, totalement osseuse.

Quand elles ont atteint leur complet développement, les exostoses apparaissent sur une coupe recouvertes par le périoste et séparées des parties molles voisines par une couche de tissu conjonctif lâche. Sous le périoste se trouve souvent une partie cartilagineuse, le centre de la production étant formé de tissu osseux.

D'abord compact, ce tissu osseux se creuse quelquefois d'une cavité médullaire : le tissu se raréfie, devient spongieux et il se forme une cavité qui pourra s'agrandir et dans certains cas arrive à communiquer avec la cavité médullaire de la diaphyse.

Dans tous les cas, il s'agit toujours d'une malformation, jamais d'une tumeur ou d'une néoplasie inflammatoire. Si l'on peut observer parfois au cours de la maladie des chondromes et des exostoses inflammatoires c'est qu'il s'agit de complications.

ÉTIOLOGIE

Age.

Nous avons déjà dit plus haut que les exostoses ostéogéniques étaient une maladie de l'enfance. Le plus souvent c'est dans les premières années de la vie que commence la maladie. Il a été signalé des cas d'exostoses ostéogéniques congénitales. Le malade d'Halipré et le père du malade avaient des exostoses en naissant.

Sexe.

Les exostoses sont beaucoup plus fréquentes chez les garçons que chez les filles. Reubsaët relève 47 cas chez les garçons pour 17 chez les filles.

Certains auteurs ont voulu expliquer le fait par la fréquence des traumatismes chez les garçons et les exostoses siègeraient plus souvent à droite où les traumatismes sont plus fréquents (?). Mais en réalité les exostoses surviennent le plus souvent sans cause locale apparente.

Hérédité.

L'hérédité est en général directe, quelquefois collatérale. Il est signalé des cas où la maladie sautant une génération, le grand-père et le petit-fils présentent des

exostoses a'ors que le père et la mère sont indemnes.

L'affection revêt souvent le caractère familial et héréditaire.

M. Pissavy constatant que l'hérédité et la tuberculose étaient les deux facteurs le p'us souvent incriminés a recherché dans quelles proportions on retrouvait ces deux caractères à la base de la maladie.

Le caractère familial se retrouve dans 72 pour cent des cas.

L'hérédité tuberculeuse est trois fois plus fréquente chez les malades atteints d'exostoses que chez la moyenne des individus normaux.

M. Pissavy conclut donc qu'il existe une relation importante entre la tuberculose et les exostoses ostéogéniques. Cependant la tuberculose ne peut résumer à elle seule toute l'étiologie.

Comme l'ont fait remarquer Auvray et Guillaïn, les exostoses ostéogéniques apparaissent dans la majorité des cas comme étant une maladie familiale, héréditaire.

Quant à connaître la cause première du processus ostéogéniques : « On se heurte à l'incertitude qui plane
« au sujet d'autres maladies familiales. Il est probable
« que les tares des générateurs : syphilis, tuberculose,
« alcoolisme jouent un certain rôle pour créer chez les
« descendants des prédispositions morbides qui là ap-
« partiendront au système osseux, là au système ner-
« veux central, à la voie pyramidale, etc... la prédis-
« position s'accroissant, se développant par hérédité,
« le même système pourra être vicié dans plusieurs
« générations avec une électivité spéciale. »

MÉCANISME — PATHOGÉNIE

Mécanisme.

M. Ombredanne, en étudiant l'ostéogénèse normale, compare le cartilage de conjugaison au maçon qui construit un mur. L'achondroplasie est le résultat d'une grève de l'ouvrier. Les anomalies du processus ostéogénique s'expliquent par un sabotage du travail.

Ces anomalies se manifestent sous différentes formes. Nous retiendrons les anomalies d'agencement du tissu élaboré et les anomalies en quantité.

Si les *anomalies d'agencement* se font en direction, le tissu au lieu de s'ajouter à la diaphyse existante et dans son axe peut apparaître sur une des parties latérales de la région diaphyso-épiphysaire. Ces formations émanées du cartilage de conjugaison ce sont les *Exostoses ostéogéniques*.

M. Ombredanne admet également une anomalie en répartition qui expliquerait le balancement entre l'exostose et le raccourcissement de l'os. Mais ce serait admettre la loi de Bessel-Hagen.

Les *anomalies en quantité* comprennent des anomalies par excès et des anomalies par défaut. Ce sont ces dernières qui aboutissent à l'achondroplasie où les mem-

bres du sujet sont trop courts pour un tronc de longueur normale. On peut admettre que les arrêts de croissance qui accompagnent les exostoses ostéogéniques obéissent au même mécanisme.

Théories pathogéniques.

Il est admis en général que les exostoses ostéogéniques ne sont que des bourgeons nés des parties latérales des cartilages juxta-épiphysaires.

Mais pourquoi cette anomalie se produit-elle chez certains individus ?

C'est ce qu'ont voulu expliquer de nombreuses théories pathogéniques.

Le rachilisme a été incriminé pendant longtemps ; mais actuellement tous les auteurs sont d'accord pour reconnaître que les manifestations osseuses rachitiques ne doivent pas être confondues avec les exostoses de croissance. Elles doivent être assimilées aux lésions osseuses infectieuses, étant le résultat d'un processus irritatif de l'os.

Ces manifestations osseuses rachitiques sont aujourd'hui bien connues. Elles ressortissent à deux types : d'une part la formation de saillies juxta-épiphysaires, ce sont les bourrelets épiphysaires des rachitiques ; et d'autre part aux déviations osseuses en rapport semble-t-il avec la mollesse des os.

Cependant la coexistence avec le rachitisme est notée dans de nombreux cas, surtout dans les observations anciennes et c'est peut-être la raison pour laquelle on

avait affirmé l'identité de pathogénie des deux maladies.

Nous ne citerons que pour mémoire la *théorie thyroïdienne* basée sur le rôle de la glande thyroïde dans l'ossification et sur l'existence de lésions thyroïdiennes chez les exostosiques.

Tordeus en fait une *trophonévrose* en s'appuyant sur la symétrie des lésions. Mais nous avons vu combien cette symétrie était relative.

La *théorie infectieuse* fait dériver les exostoses ostéogéniques de l'infection. A propos de l'étiologie nous avons vu la part qui revient en réalité aux infections héréditaires (syphilis, tuberculose, alcoolisme).

La *théorie tératologique* de Cohnheim a eu pendant longtemps de nombreux partisans. Les exostoses comme toutes les autres tumeurs seraient la conséquence d'inclusions embryonnaires anormales. Ici, il s'agirait d'inclusions cartilagineuses dans le tissu osseux et ces ilots se développeraient plus tard.

Testut pense que certaines exostoses ostéogéniques sont des reproductions d'un type ancestral qui reparaîtrait dans la série phylogénique. Cette théorie peut-être s'appliquer à certaines exostoses uniques, de siège particulier, telle l'exostose isolée de l'extrémité inférieure du fémur ou de l'extrémité inférieure de l'humérus. Elle est évidemment inadmissible pour expliquer toutes les autres formes de la maladie; nos ancêtre auraient eu alors le squelette « porc-épic » qui a été signalé (?)

M. Leri cite in *Nouveau traité de médecine* la théorie

de « **Lardennois et Nathan** : « Au cours du développement normal du tissu osseux le point d'ossification « diaphysaire et la gaine périostique s'accroissent de-
 « puis le milieu de l'os jusqu'aux épiphyses; mais le
 « point d'ossification est toujours en retard sur la gaine
 « périostique; celle-ci bride pour ainsi dire l'os et le
 « cartilage conjugal. Que, pour une raison quelconque,
 « le périoste perde son avance, qu'il se fasse à un moment
 « donné un trou dans le périoste d'un os ou d'un nom-
 « bre quelconque d'os, le cartilage fera saillie et « ba-
 « vera » dans la fente périostique, qui l'entourera en
 « formant collerette. Le nodule cartilagineux conti-
 « nuera à produire de l'os par sa face profonde tout
 « comme le cartilage conjugal dont il dérive. »

Sous le nom de *dyschondroplasie*, Ollier de Lyon a décrit un type morbide nouveau consistant en une irrégularité de formation et de développement du tissu cartilagineux dont la tendance à l'ossification est retardée.

Ollier a fait un rapprochement entre les exostoses ostéogéniques et la dyschondroplasie. Evidemment l'identité est loin d'être absolue; alors que, dans les exostoses, le malade dans certains cas fait beaucoup d'os; dans la dyschondroplasie il en fait très peu.

Mais dans les exostoses on a des masses cartilagineuses qui peuvent persister parfois à une époque où l'ossification est terminée. Ces masses cartilagineuses ont toujours des rapports plus ou moins étroits avec le cartilage de conjugaison et nous avons vu à l'anatomie pathologique que ces exostoses sont capables de s'ossifier à un moment donné.

De même la dyschondroplasie est caractérisée par une persistance anormale du cartilage. La dyschondroplasie est une maladie de la période ostéogénique. Enfin, point important, les deux affections coexistent chez les mêmes malades. Et Ollier concluait : « Il y a entre la dyschondroplasie et les exostoses ostéogéniques une différence de forme et de localisation mais non de nature. »

De même nous nous demandons s'il n'y a pas quelques rapports entre l'achondroplasie et les exostoses ostéogéniques.

Certains aspects radiographiques montrant les arrêts du développement osseux sont tout à fait comparables dans les deux affections. La déformation si curieuse de l'extrémité supérieure de l'humérus que nous avons appelée en massue se retrouve à peu de chose près sur les clichés radiographiques de certaines achondroplasies. La radiographie de l'épaule de Claudius, le malade de Pierre Marie montre un élargissement de la partie juxta-épiphysaire à l'extrémité supérieure de l'humérus alors que la partie inférieure était sensiblement normale.

Il n'est pas jusqu'aux exostoses qui ont été également notées dans l'achondroplasie, en particulier par M. Souques qui a écrit in *Nouveau traité de médecine* : « L'examen radiographique montre..... que les os longs ont « leurs épiphyses hypertrophiées dans tous les sens, « avec productions ostéogéniques exubérantes. »

Bertoletti considère le radius curvus et le raccourcissement du cubitus comme très fréquents dans l'achondroplasie. Nous avons vu aux troubles du déve-

loppement que ces lésions étaient les plus typiques dans la maladie exostosique.

M. Souques cite également la brièveté du quatrième métacarpien considéré par E. Levi comme caractéristique de l'achondroplasie; ce que nie Chevallier qui l'a rencontrée dans d'autres affections et spécialement chez des sujets atteints d'exostoses ostéogéniques. Ne doit-on pas plutôt considérer cette déformation comme caractéristique et commune aux deux affections?

Nous avons pu relever (observation 7) un cas d'exostoses ostéogéniques s'accompagnant d'une morphologie spéciale des mains, notée par Pierre Marie dans l'achondroplasie, caractérisée par la disposition en trident. Cette disposition est d'ailleurs signalée par Sainton, in *Traité de pathologie médicale* d'E. Sergent, dans les exostoses ostéogéniques.

Le caractère héréditaire ou familial que l'on trouve si souvent dans la maladie des exostoses ostéogéniques se retrouve à l'achondroplasie dans $1/5$ des cas (Souques). L'achondroplasie est transmissible par hérédité et, à ce propos, Pierre Marie s'est même demandé si certaines races de nains dont parlent les historiens et les voyageurs ne seraient pas constituées par des peuplades d'achondroplasiques.

Il y a là, on le conçoit, un certain nombre de points communs qui méritent de retenir l'attention; sans doute l'individualité clinique de ces trois groupes de maladies de l'ostéogénèse : achondroplasie, dyschondroplasie, exostoses ostéogéniques est indiscutable. Mais aussi, leur parenté et partant leur mécanisme et leur

étiologie ne sont peut-être pas tellement différents. Nous avons déjà vu que nous propositions, en complétant les remarques de M. Ombredanne, d'admettre dans le mécanisme des exostoses, quelque chose de plus qu'un simple trouble de l'agencement osseux. Il faut y adjoindre en partie *l'atrophie*, car le premier mécanisme ne peut suffire à expliquer tout ce qu'on observe dans les exostoses : en particulier les troubles du développement osseux : c'est spécialement pour concevoir ces derniers qu'il faut faire intervenir la notion d'atrophie, lésion si remarquable dans l'achondroplasie.

CONCLUSIONS

I. Nous avons pu mettre en évidence par la radiographie systématique de tout le squelette des malades atteints d'exostoses ostéogéniques des lésions osseuses considérées jusqu'à maintenant comme exceptionnelles. C'est ainsi que nous avons pu voir dans un cas des exostoses vertébrales.

La radiographie nous a révélé un aspect caractéristique de l'humérus rappelant la forme générale d'une « massue ».

II Les exostoses ostéogéniques doivent être considérées comme une maladie de l'ostéogénèse se traduisant par deux ordres de manifestations : les exostoses et les troubles de croissance des os. Ces deux ordres de manifestations évoluent le plus souvent parallèlement, cependant leur coexistence n'est pas fatale; il n'y a pas de proportionnalité absolue entre le nombre des exostoses et le raccourcissement de l'os qui les porte; les rapports qui les réunissent ne sont pas ceux de cause à effet.

III. L'arrêt du développement général du squelette peut atteindre un degré considérable. Ces modalités extrêmes de la maladie des exostoses ont indiscutable-

ment, une individualité clinique affirmée principalement :

a) par l'état de nanisme avec atrophie staturale, brièveté prédominante des membres inférieurs, asymétrie de longueur des membres homologues, lésions prédominantes de certains os.

b) par des exostoses multiples associées.

Ces divers cas peuvent être individualisés sous le nom de nanisme exostosique.

IV. Il semble y avoir des rapports étroits entre les troubles du développement accompagnant les exostoses et l'achondroplasie.

Vu, le Doyen,
H. ROGER.

Vu, le Président de la Thèse,
F. RATHERY.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,

CHARLETY

DOCUMENTS BIBLIOGRAPHIQUES

Observation IV

Wurmb (*Thèse de Kiel*, 1903). Résumée par Lenormant,
Revue d'orthopédie, 1905.

Garçon de 18 ans, non rachitique, présentant des exostoses ostéogéniques multiples, héréditaires. *Petite taille* (140 centimètres) et aspect général d'un enfant de 12 ans; diminution de longueur des membres.

La jambe droite, qui porte trois exostoses de plus que la gauche est plus courte de 15 millimètres; l'avant-bras mesuré du sommet de l'olécrane à l'extrémité du petit doigt est long de 38 centimètres à gauche, et de 36,5 à droite; le cubitus gauche, qui a deux exostoses, est courbe à sa partie inférieure; le droit est rectiligne.

Observation V

Von Kryger (*Arch. f. klin. Chirurgie*, 1898). Résumée par
Lenormant. *Revue d'orthopédie*, 1905.

Fille de 15 ans, sans hérédité, ni rachitisme, présentant depuis l'âge de 10 ans des exostoses multiples, siégeant sur les extrémités articulaires de presque tous les os longs, sur le rebord du bassin et sur les côtes à leur union avec les cartilages.

Petite taille: 145 centimètres; le bord supérieur de la sym-

physe est à 71 centimètres du sol, c'est-à-dire au-dessous du milieu du corps.

D'une façon générale les os du côté droit sont plus courts que ceux du côté gauche; la loi de Bessel-Hagen est confirmée au niveau des avant-bras, mais, aux membres inférieurs, les os le plus courts ne sont pas ceux qui présentent le plus d'exostoses.

Le radius et le cubitus droits présentent une courbure convexe en arrière et en dehors. Le radius droit a deux centimètres de moins que le cubitus; il y a cependant une subluxation de la tête radiale, due vraisemblablement à une volumineuse exostose siégeant immédiatement au-dessous de cette tête.

Observation VI

Rubinstein (*Berlin klin. Wochenschr.*, 1891). Résumée
Lenormant. *Revue d'orthopédie*, 1905.

Sujet de 18 ans, non rachitique, porteur d'exostoses nombreuses. Le type général des troubles de croissance est celui décrit par Bessel-Hagen.

Petite taille : (151 centimètres); disproportion entre la longueur du tronc et des membres inférieurs (distance du pubis au sol : 71 centimètres; du pubis au vertex : 80 centimètres). Raccourcissement des os de la jambe à droite (tibia : 33 centimètres à gauche; 31,5 à droite; péroné : 32 centimètres à gauche et 29 à droite).

Raccourcissement du cubitus gauche qui ne mesure que 19 centimètres, alors que le cubitus droit en a 23 et que les deux radius sont égaux (21 centimètres); il en résulte une forte incurvation du radius, une déviation de la main en dedans et l'existence, entre la tête du cubitus et la première rangée du carpe, d'une dépression où l'on peut enfoncer le doigt.

Observation VII

Halipré et A. Hébert, *Normandie médicale*, mars 1908.

1° Le F..., 43 ans, forgeron, est de *petite taille* : 1 m. 53, mais bien musclé comme l'exige sa profession. Intelligent, il répond avec précision aux questions. Ce qui frappe à première vue en dehors de la petite taille du sujet, c'est le volume de la tête qui est globuleuse, et les petites dimensions des bras, surtout du bras gauche. A ce sujet, il dit qu'il a toujours eu le bras gauche plus petit et que cela ne l'a jamais entravé dans son travail pas plus d'ailleurs que « les nombreuses bosses » que présentent les os des membres.

Son père est atteint de la même affection. Sur neuf enfants dont quatre sont vivants (un fils et trois filles), le fils est atteint des mêmes déformations osseuses.

A l'examen on constate de nombreuses saillies adhérant au squelette, siégeant le plus souvent au voisinage du cartilage diarthrodial; ces ostéomes sont nombreux au niveau de l'épaule et du poignet, et au niveau du genou.

Les radiographies montrent nettement ces malformations, elles mettent aussi en évidence l'arrêt du développement du cubitus gauche, et à droite, arrêt du développement qui explique, en partie tout au moins, les petites dimensions de l'avant-bras.

A gauche, le radius s'est incurvé en dedans de telle façon que son extrémité inférieure passe sous l'extrémité inférieure du cubitus. Les rapports de la tête du radius avec le carpe s'en trouvent sensiblement modifiés comme le montre la radiographie.

La main gauche et la main droite présentent des déformations. Si l'on excepte le radius gauche, les os longs des membres ne présentent pas de courbures. L'axe général du membre n'est pas modifié. Il n'y a rien qui rappelle le tronc des rachitiques.

Le tronc n'offre aucune anomalie appréciable. Le développement est normal, il n'y a aucune courbure anormale de la colonne vertébrale. Aucune trace de rachitisme du côté des côtes ou des cartilages costaux.

Le crâne est développé et globuleux.

Rien à signaler en dehors des malformations déjà notées.

Ogive palatine normale. Dents bien implantées, de volume normal. Oreilles bien ourlées, lobule nettement détaché. Vue, ouïe, odorat normaux. Aucun stigmate d'héredo-syphilis. Développement normal des organes génitaux.

La radiographie montre que certaines des exostoses paraissent constituées par un tissu compact, alors que d'autres, plus perméables aux rayons X, doivent être formées de tissus spongieux.

2° Le père du sujet précédent présentait des malformations osseuses. C'est le seul membre de sa famille (ascendants et collatéraux) qu'il ait connu ayant de semblables lésions.

Il sait que son père était d'une *taille au-dessous de la moyenne*. Il exerçait la profession de menuisier. Il prétendait que les tumeurs osseuses existaient dès la naissance.

Le fils actuellement âgé de 14 ans, apprenti forgeron, est le seul des quatre enfants vivants actuellement qui présente des modifications du squelette.

Dès la naissance, la mère aurait remarqué que l'enfant « avait un os qui faisait une petite bosse à l'avant-bras gauche, ainsi qu'au niveau des jambes ».

Il n'a jamais été malade; d'aspect vigoureux, intelligent.

La croissance s'est faite régulièrement.

Taille : 1 m. 36.

Avant-bras gauche : Ainsi que le père, il présente un arrêt de développement de l'avant-bras gauche. L'extrémité inférieure du cubitus est à deux travers de doigt au-dessus du carpe. Le radius s'est incurvé en dedans, disposi-

tion identique à celle constatée chez le père. Il existe en outre une luxation en dehors et en arrière de la tête du radius, luxation sur l'origine de laquelle on ne fournit aucune indication et qui est probablement contemporaine du développement.

Main gauche : Courte, plus petite que la main droite. Les doigts peuvent se juxtaposer normalement.

Main droite : Disposition des *doigts en trident*; l'index, le médius et l'annulaire se touchent; l'auriculaire s'écarte au niveau des deux dernières phalanges.

Membres inférieurs : présentent, principalement au niveau des genoux, des tumeurs osseuses.

Aucune malformation n'est appréciable sur la colonne vertébrale ou les os du bassin.

Crâne un peu fort, sans saillies anormales. Dents bien plantées.

Ogive palatine normale.

Organes des sens indemnes.

Développement normal des organes génitaux et du système pileux.

Il y a eu 9 enfants dont 5 sont morts en bas âge. La mère, d'aspect vigoureux, bien portante, n'a jamais eu d'accidents de grossesse.

Les enfants sont tous nés à terme. Aucun d'eux ne présentait d'éruption. La mère n'a fait aucun avortement.

Rien ne permet à un titre quelconque d'incriminer la syphilis dans le développement des lésions osseuses.

Observations VIII.

Exostoses osteogéniques multiples avec troubles du développement. *Bourguignon, Province médicale, 1900.*

Paul D..., cordonnier, âgé de 21 ans; originaire de la

Drôme. Entré à l'Hôtel-Dieu de Lyon le 18 novembre 1899, salle St-Joseph, n° 11, service de M. le Pr Pollosson.

Antécédents héréditaires. — Père mort à 59 ans d'une pleurésie. Mère en bonne santé : deux sœurs, l'une de 33 ans, l'autre de 30 et un frère de 25 bien portants.

D'après le malade, aucun de ses parents ne présenterait d'exostoses, ni de malformations congénitales. Un de ses petits neveux, âgé de 7 ans, porteur d'une exostose à l'extrémité inférieure du fémur.

Antécédents personnels. — Le sujet a été nourri par sa mère, aucune condition de débilitation. Pas de rachitisme dans son enfance.

Une fièvre dite muqueuse à 10 ans. La rougeole sans complications à 13 ans.

Vers 16 ans, le malade a constaté l'apparition d'une petite grosseur dure, indolente, sur le côté interne de l'extrémité antérieure du premier métatarsien droit. Cette tumeur a peu à peu augmenté de volume et fait dévier l'orteil en dehors. Elle atteint maintenant les dimensions d'une noix.

Peu de temps après, une deuxième tumeur à la face interne du bras droit au voisinage de l'articulation scapulo-humérale s'est développée plus rapidement que la première, acquérant à ce jour la grosseur d'une orange.

Successivement ou simultanément depuis, d'autres nodosités semblables ont bourgeonné çà et là sur presque tous les os longs du carpe, sur la plupart des os courts et sur quelques os plats, à l'exclusion du crâne et de la face.

Etat actuel. — L'état général est bon, le système musculaire bien développé.

La simple inspection fait voir une foule d'exostoses en même temps que d'autres malformations osseuses. Un palper minutieux révèle un grand nombre de tumeurs que leur petit volume ou leur siège profond sous d'épaisses

couches musculaires dérobent à la vue. On peut évaluer le nombre de ces exostoses à près d'une centaine.

Très variables comme formes, les unes, les plus fréquentes, arrondies et plus ou moins lisses ou rugueuses, d'autres pointues en clous, certaines allongées à la façon de colonnettes, quelques-unes en forme d'anneaux incomplets, celles-ci sessiles, celles-là pédiculées; les excroissances osseuses offrent des dimensions tout aussi diverses, allant du volume d'une lentille ou d'un pois à celui d'une orange.

A leur niveau la peau est normale. Exception doit être faite cependant pour trois exostoses, dont l'une siège au niveau de la malléole externe de la jambe droite, la deuxième à la racine du 5^e orteil gauche et la troisième à celle du gros orteil droit. A ces endroits le revêtement cutané est quelque peu enflammé, rouge, croûteux, excorié par places, sensible à la pression et surtout douloureux dans la marche. Le frottement de la chaussure explique cette inflammation. Le malade entre à l'hôpital pour qu'on le débarrasse de ces tumeurs. Les exostoses se répartissent sur tout le squelette des membres.

Malformations. — Outre ces nombreuses exostoses, le jeune homme présentait des malformations congénitales portant sur les orteils et des malformations diverses des os.

Les deux avant-bras sont courts, incurvés en avant, surtout à gauche. L'extrémité supérieure du radius gauche luxée en arrière et en haut fait saillie sous la peau. Le radius est remonté sur la face postérieure de l'humérus et la cupule roule sous le doigt qui l'explore. Point de gêne des mouvements. A une date indéterminée, le malade aurait fait une chute sur le coude gauche et la luxation complète du radius en aurait été la conséquence (?).

A l'avant-bras droit, à peu près les mêmes lésions, mais à un degré moindre. Le radius est subluxé en arrière et en haut. Le cubitus est moins incurvé mais raccourci.

Aux deux jambes, les extrémités inférieures du tibia et du péroné sont englobées dans une masse osseuse, irrégulière, à aspérités nombreuses, constituée par des exostoses agglomérées. Le tiers supérieur du péroné droit a un volume six à sept fois plus grand que normalement.

La mensuration fait constater une diminution générale dans la longueur des os longs des membres par rapport à la taille. Les mains sont déjetées sur le bord cubital, surtout à gauche, côté de la luxation radiale complète. Les articulations des poignets ont une laxité extrême, sont criblées de petites exostoses. Il n'y a pas de mollesse spéciale des métacarpiens ou des phalanges.

Radiographie. — M. le Dr Destot obtient de belles radiographies des avant-bras, des mains et des pieds.

On constate :

1° Des déformations dans la direction générale des os, ainsi les cubitus sont incurvés surtout à gauche.

2° Une atrophie portant sur leur longueur totale. Ainsi le cubitus gauche est raccourci de près de 4 centimètres par rapport au droit.

3° Un bouleversement des cartilages de conjugaison en dehors des exostoses, démontré par l'analyse des extrémités osseuses.

1° Aux doigts, sur les métacarpiens et les phalanges, il existe des exostoses ordinaires. Mais on ne peut pas dire que le gonflement des têtes soit cartilagineux. La moelle osseuse et l'élargissement des mailles donnent les mêmes apparences claires aux radiographies.

BIBLIOGRAPHIE

- Auvray et Guillaïn. — *Archives générales de médecine*, 1901.
- Bertoletti. — *Presse médicale*, 1913.
- Bessel-Hagen. — *Arch. für klin. Chirurgi*, XLI, 1890.
- Boeckel. — *Gazette médicale de Strasbourg*, 1868.
- Bourguignon. — Thèse de Lyon, 1900.
- Brun. — Thèse de Paris, 1892.
- Carnot et Bouniot. — *Bulletins et Mém. de la Soc. Médicale des Hôpitaux*, 1909.
- Fourneau. — Thèse de Paris, 1893.
- Halipré. — *Normandie médicale*, 1908.
- Iribarne. — Thèse de Paris, 1899.
- Krobbe. — *Revue de neurologie*, 1923.
- Laisney. — Thèse de Paris, 1903.
- Launois et Trémolières. — *Bulletins et Mém. de Soc. Méd. des Hôpitaux*, 1905.
- Leclerc. — *Traité des maladies des os*, 1706.
- Lenormant. — *Revue d'orthopédie*, 1905.
— *Soc. de Chirurgie*, 1925.
- Lenormant et Lecène. — *Revue d'orthopédie*, 1906.
- Lenglet et Mantoux. — *Paris, Soc. de Pédiatrie*, 1902.
- Leri. — *Nouveau Traité de Médecine*, 1924.
- Leri et Linossier. — *Paris Médical*, juin 1925.
- Pierre Marie. — *Presse Médicale*, juillet 1900.
— *Bulletins et Mémoires de Soc. Méd. des Hôp.*, 1905.
- Maulaire. — *Traité de chirurgie* (Délbet-Le Dantu), 1908.
- Papillon. — *Soc. de Pédiatrie*, 1917.

- Poncet. — *Traité de chirurgie Duplay et Reclus*, t. II.
- Ollier. — *Lyon Médical*, 1898.
— *Lyon Médical*, 1900.
- Ombredanne. — *Précis clinique et opératoire de chirurgie infantile*, 1924.
- Patriarche. — Thèse de Bordeaux, 1896.
- Pissavy. — *Bulletins et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôp.*, 1910.
- Rathery et Binet. — *Bulletins et Mém. de la Soc. Méd. Hôp.*, 1913.
- Rathery et Leloir. — *Revue de médecine*, 1881.
- Rathery et J. Marie. — *Bulletins et Mém. de la Soc. Méd. Hôp.*, 1926.
- Reubsaët. — Thèse de Paris, 1909.
- Riefel. — *Gazette des Hôpitaux*, p. 451, 1895.
- Rorive. — *Archives médicales belges*, 1925.
- Royer. — Thèse de Paris, 1893.
- Rubinstein. — *Berlin klin. Wochenschr.* 1891.
- Sorrel. — *Société d'anatomie*, 1922.
- Soulier. — Thèse de Paris, 1854.
- Souques. — *Revue de neurologie*, 1912.
- Souques. — *Achondroplasie. Nouveau traité de médecine*.
- Tessier et Benard. — *Bulletins et Mémoires de Soc. Méd. des Hôp.*, 1909.
- Tordens. — *Clinique de Bruxelles*, 1893.
- Von Kryger. — *Arch. für klin. Chirurg.*, 1898.
- Wurmb. — Thèse de Kiel, 1903.

